



Síndrome de Dandy-Walker

Dandy-Walker syndrome

Carlos Umberto Pereira

Professor doutor do Departamento de Medicina da Universidade Federal de Sergipe (UFS) - Aracaju - SE.

**Juliana de Carvalho Machado
Suzana de Carvalho Machado**

Centro de Ciências Biológicas e da Saúde da Universidade Federal de Sergipe (UFS) - Aracaju - SE.

*Endereço para correspondência:
Carlos Umberto Pereira
Av. Augusto Maynard, 245/404
CEP 49015-580 - Aracaju - SE.*

© Copyright Moreira Jr. Editora.
Todos os direitos reservados.

Unitermos: síndrome de Dandy-Walker, malformações.

Unterns: Dandy-Walker syndrome, malformations.

Sumário

A síndrome de Dandy-Walker (SDW) faz parte de um grupo de malformações relacionadas as disgenesias do paleocerebelo.

Summary

This is a brief review on Dandy Walter syndrome. The author analyses the diagnosis and the treatment of the syndrome.

A Síndrome de Dandy-Walker (SDW) faz parte de um grupo de malformações relacionadas as disgenesias do paleocerebelo. Foi descrita inicialmente por Dandy e Blackfan, em 1914, quando observaram um caso de grande dilatação cística no quarto ventrículo, com deslocamento anterior do vermis. A SDW é caracterizada por: 1- dilatação cística do quarto ventrículo; 2- hipoplasia do vermis cerebelar; 3- hidrocefalia; 4- fossa posterior ampla; e 5- atresia dos forames de Luschka e Magendie. Estas características podem aparecer isoladas ou associadas, sendo mais comum as quatro primeiras características estarem presentes.

Esta síndrome tem uma prevalência de 1:25.000 nascimentos. Não há predileção por sexo. Existe uma grande incidência de anomalias associadas como: anomalias cortical cerebral (agenesia de corpo caloso, megalencefalia, esquizencefalia, encefalocele occipital) e anomalias viscerais (malformações cardíacas complexas).

Existe uma variante desta SDW que é prevalente, na qual o quarto ventrículo se encontra aumentado e se abre na cisterna magna, com pouco ou nenhum aumento da fossa posterior, estando assim a porção inferior do ventrículo cerebelar hipoplásico e uma dilatação ventricular moderada ou normal.

Sua etiopatogenia é incerta, porém há suspeita que durante a gravidez a presença de rubéola, toxoplasmose e o citomegalovírus podem ser os responsáveis.

Clinicamente o paciente com SDW se apresenta com hidrocefalia que, segundo alguns autores, seria devido há alguma hemorragia que ocorre durante o trabalho de parto, provocando uma obstrução na circulação líquórica, portanto é recomendável parto cesáreo nos casos em que o exame de ultra-sonografia pré-natal detectar esta anormalidade intracraniana. Podemos ainda encontrar aumento do perímetro cefálico, fontanelas tensas, disjunção de suturas e sinais e sintomas de disfunção cerebelar e do tronco encefálico como: ataxia da marcha, nistagmo. Em crianças pequenas podem apresentar retardo no desenvolvimento motor e espasticidade.

Dentre os achados radiológicos temos um aumento do perímetro intracraniano associado há uma diminuição da espessura do osso occipital. O melhor exame para sua detecção é a ressonância magnética que demonstra dilatação ventricular, o tentório e os seios venosos deslocados para cima, presença de um grande cisto na fossa posterior e hipoplasia do vermis cerebelar. Podendo ainda estar associados a esse achados outras anomalias supratentorial como: agenesia do corpo caloso (figura 1).



Fig.1 - Presença de grande dilatação cística na fossa posterior e hipoplasia do vermis cerebelar.

A ultra-sonografia cerebral é útil para seu diagnóstico ainda em vida intra-uterina, com a vantagem de ser inócua para o feto, porém há necessidade do uso adequado de um transdutor, a fim de evitar resultados falso-negativos.

O tratamento cirúrgico da SDW permanece ainda hoje uma controvérsia. A ressecção das membranas do cisto foi muito utilizada, porém existem resultados duvidosos. A derivação ventriculoperitoneal somente pode ocasionar herniação ascendente e ser fatal.

Atualmente, o tratamento mais aceito é o shunt cistoperitoneal, porém, este também, pode ocasionar complicações se o arqueduto cerebral não é patente. O shunt cistoperitoneal pode ser suficiente na maioria dos casos, porém quando o arqueduto cerebral se encontra comprometido o shunt duplo ventrículos laterais está indicado.

A SDW apresenta alta morbidade e mortalidade. A sua mortalidade é em torno de 22% a 24%, devido em parte as anomalias cerebral e visceral associadas

Bibliografia

1. Archer, CR; Darwish, H; Smith, K JR: Enlarged Cisternae Magnae and Posterior Fossa Cysts Simulating Dandy-Walker Syndrome on Computed Tomography. *Radiology*, 127: 681-86, 1978.
2. Benda, CF: The Dandy-Walker Syndrome of the so-called atresia of the foramen Mangedie. *J Neuropathol Exp Neurol*, 13: 14-29, 1954.
3. Dandy, WE; Blackfan, KD: Interval hidrocefalus. *Am J Dis Child*, 8:406-82, 1914.
4. Haaga, JR; Lanzieri, CF; Sartoris, DJ; Zerhouni, EA: Tomografia Computadorizada e Ressonância Magnética do Corpo Humano. Rio de Janeiro: Guanabara Kooan,1996,v.1.
5. Hoffman, HJ: The Dandy-Walker Syndrome. In: Kaufman, HH. *Cerebrospinal Fluid Collections*. Illinois: The American Association of Neurological Surgeons, 1998, pp121-6.
6. Kollias, SS; Ball, WS JR; Prenger, EC: Cystic Malformations of the posterior fossa: differential diagnosis clarified though embiologic analysis. *Radiographics* 13:1211-31, 1993.
7. Laing, FC; Frates, MC, Brown, DL; Benson, CB; DI Salvo, DN; Doubilet, PM: Sonography of the fetal posterior fossa: false appearance of Mega-cisterna magna and Dandy-Walker Variant. *Radiology*, 192:1:247-51, 1994.
8. Mercuri, S; Curatolo, P; Giuffrè, R; DI Lorenzo, N: Agenesis of the vermis cerebelli and malformations of posterior fossa in childhood and adolescence. *Neurochirurgia*, 22:180-8, 1979.
9. Osborn, AG: Posterior fossa malformations and cysts In: *Diagnostic Neuroradiology*. Mosby,1994.
10. Strand, RD; Barnes; Young Poussaint, J, et al.: Cystic retrocerebellar malformations: unification of the Dandy-Walker complex and the Blake's pouch cyst. *Pediatr Radiol*, 23:258-60, 1993.